Aus der Universitätsklinik f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten zu Göttingen
(Direktor: Prof. Dr. E. Riecke).

Zur Kenntnis der Ichthyosis congenita.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
hohen Medizinischen Fakultät
der
Georg-August-Universität zu Göttingen
vorgelegt von

Heinrich Wimmel
Medizinalpraktikant aus Kassel.

Göttingen
Gedruckt bei August Schönhütte & Söhnen, Grone (Kr. Göttingen).
1929

Referent: Prof. Dr. E. Riecke.

Tag der mündlichen Prüfung: 21. Februar 1930.

Meinen Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/zurkenntnisderic0005heir

Im Jahre 1792 erschien zum ersten Male in der Literatur die Mitteilung eines Krankheitsfalles durch Christian Friedrich Richter, eines Falles von Ichthyosis congenita. Nicht, daß es diese Anomalie vorher nicht gegeben hätte; jedoch sind die Angaben hierüber zu unsicher, um praktisch verwertbar zu sein.

Seit Christian Friedrich Richter sind nun immer mehr derartige Anomalien zur Beobachtung gekommen, ohne daß man sagen könnte, daß es sich hier um ein häufiges Leiden handelt. Im Gegenteil: Riecke, dem wir eine sehr sorgfältige Sichtung der bis 1900 bekannten Ichthyosisfälle verdanken, konnte nur 54 derartige Fälle nachweisen. Auch heute, trotz der feineren Diagnostik ist die Zahl der bekannt gewordenen Ichthyosis congnita-Fälle noch nicht erheblich. Es handelt sich nach wie vor um ein relativ seltenes Leiden.

Wie von allen Krankheitsbildern, so wurden auch von der Ichthyosis congenita zuerst nur die schwersten Fälle bekannt, weil sie am meisten auffielen. Damit verknüpft war eine schlechte Prognose, da Kinder mit schwerer Ichthyosis congenita nicht lebensfähig sind. Bei dem weiteren Studium der Dermatose stellte es sich dann heraus, daß nicht alle Fälle in kürzester Zeit post partum ad exitum kamen, ja man beobachtete sogar, daß sich in einzelnen Fällen die Hauptveränderungen erst im späteren Alter zur vollen Entwicklung ausbildeten. Diese Tatsache veranlaßte Riecke, bei der Ichthyosis congenita drei Stufen zu unterscheiden: Ichthyosis congenita gravis, Ichthyosis congenita larvata seu mitis und Ichthyosis congenita tarda.

Unter den Krankheitserscheinungen bei Ichthyosis congenita stehen in erster Linie Veränderungen an der Haut. Sodann kommen mehr oder weniger hochgradige Entstellungen durch Bildungsanomalien im Bereich bestimmter Sinnesorgane, speziell der Augen, Ohren und Nase in Betracht.

Bei den hochgradigsten Formen ist die ganze Haut durch dicke Panzerschuppen ersetzt, welche durch tiefe Einbuchtungen eine regelrechte, metamerale Gliederung bedingen. Es handelt sich bei den Hornplatten um dicke Massen, während die Septen eine dünne, eine mehr oder weniger normale Hautlage darstellen. Hände und Füße erscheinen, abgesehen von abnormer Kleinheit, wie in ein dickes Lederfutteral eingestülpt. Vielfach erscheint die Haut viel zu weit für ihren Inhalt. Gesicht und Kopf zeigen gleiche Beschaffenheit.

Die abgeschwächten Formen lassen zwar auch noch die regelrechte symmetrische Septierung der Hornplatten am Stamm erkennen, wenn auch in weniger prägnanter Form; Kopf und Extremitäten zeigen oft zwar noch eine starke Hautverdickung, aber nicht mehr in Hornplattenform, sondern bedingt durch aufgelagerte plättchenförmige lockere Schuppenmassen. Daneben sieht man auch eine ausgesprochene Parallelstreifung der trocknen, nicht verdickten Haut vielfach zutagetreten, die dadurch greisenhaft gerunzeltes Aussehen annimmt. Immer aber ist die Oberfläche trocken und schuppend, ohne Unterschied zwischen Beuge- und Streckseiten, von Palmae und Plantae.

Bei den schwächsten Formen tritt Hornplattenbildung überhaupt nicht mehr zutage. Hier ist die Haut im ganzen trocken, lamellös schuppend, parellelstreifig gefurcht, mannigfach viel zu weit für ihren Inhalt; andererseits findet man jedoch, namentlich an den Extremitäten, stark gespannte Hautpartien vor. Schweißsekretion ist in keinem der Fälle vorhanden, auch nicht bei den von der gewöhnlichen Ichthyosis ausgesparten Hautregionen.

In den schweren Fällen von Ichthyosis congenita fehlt wirkliche Lanugobekleidung, in leichteren Fällen dagegen ist sie vorhanden.

Die zweite Art der krankhaften Erscheinungen bei der Ichthyosis congenita bilden, wie oben gesagt, Anomalien der Sinnesorgane. Es kommt zu einem hochgradigen Ektropium beider Augenlider, sodaß der Bulbus darunter vollkommen verschwindet. Derselbe zeigt oft nur rudimentäre Anbildung oder erscheint in seinen Medien völlig getrübt. Es ist klar, daß bei hochgradigem

Lidektropium sich alsbald sekundäre Ernährungsstörungen im Bereich der Hornhaut einstellen müssen, die weiterhin zu Geschwüren, Leukomen und Phtisis bulbi führen. Zilien und Superzilien fehlen in solchen hochgradigen Fällen.

Die Lippen zeigen ebenfalls hochgradigstes Ektropium, sodaß in der Tat der vielgebrauchte Vergleich mit einem »Fischmaul« zutreffend erscheint. Die dadurch bedingte Funktionsuntüchtigkeit verhindert das Saugen der Kinder und bildet damit eine wesentliche Ursache für die Lebensunfähigkeit.

Die Ohrmuscheln können völlig fehlen; nur Andeutungen der Gehörgänge in Form kleiner runder Oeffnungen sind vorhanden. Sonst sind die Ohrmuscheln wenig deutlich strukturiert, klein, abgeplattet, am Schädeldach mehr oder weniger anliegend.

Die Nase kann auch völlig fehlen; ein oder zwei kleine Löcher, senkrecht situiert, zeigen den Eingang zum Naseninnern an. In weniger schweren Fällen ist die Nasenstruktur weniger verbildet, die Nase abgeplattet, eingedellt, breit.

Je nach der Intensität des Krankheitsprozesses sind die Anomalien an den Sinnesorganen mehr oder weniger hochgradig. In leichteren Fällen ist bald dieses, bald jenes völlig normal angebildet. Das eine oder andere Gebilde jedoch zeigt fast immer noch eine Spur von Verbildung, wie sie den schweren Fällen eigentümlich sind. Aber es muß zugegeben werden, daß auch ganz larvierte Formen von Ichthyosis congenita vorkommen, bei denen am Kopf keinerlei spezifische Merkmale der Ichthyosis cengonita-Erkrankung sich noch darbieten.

Dies sind im wesentlichen die Symptome, die wir fast regelmäßig bei allen Fällen mehr oder minder ausgebildet finden, und somit das Krankheitsbild hinreichend charakterisieren und festlegen.

Pathologisch-anatomisch herscht wohl völlige Einigkeit, daß das Stratum granulosum, das Rete Malpighii und der Papillarkörper nur geringfügig, sei es im Sinne einer Verdickung oder Verdünnung, dem Krankheitsprozeß unterworfen sind. Die Hauptveränderungen bestehen immer in einer Hypertrophie des Stratum corneum mit in schweren Fällen ganz enormer Hornplattenbildung,

Auffallend sind neben der starken Verhornung der Haartrichter Lückensysteme eigner Art, durch die der Durchbruch der Haare durch die Hornmasse stattfindet. Ferner konnte Riecke nachweisen, daß die in den oberen Schichten der Hornschilder vorhandenen Einschlüsse von der Cutis abstammen und es sich hier um den eigentümlichen Vorgang einer Abschnürung und Umwachsung der Cutis bis zur völligen Abtrennung von der Unterlage durch Hornlamellen handelt. Diese Riecke'schen Befunde werden von einzelnen Autoren (Brandweiner u. a.) als Ausdruck eines intensiven Verhornungsvorganges angesehen und sind wohl als solche aufzufassen. Sie finden sich nur bei den schweren Formen der Ichthyosis congenita, während sie bei den leichten nicht nachzuweisen sind.

Besondere Aufmerksamkeit muß man den Anhangsgebilden der Haut schenken. Während Chambard, Carbone, Waßmuth u. a. die Schweißdrüsen völlig normal gebildet fanden, zeigten dieselben in den meisten Fällen alle Uebergänge von der Norm bis zur totalen Atrophie. Im Gegensatz dazu stellten Lebert, Kyber, Claus und Stühlinger eine Hyperplasie derselben fest. Straube sah bei seinem Falle ein völliges Fehlen derselben, ebenso wie die Talgdrüsen nicht vorhanden waren; letzteres bemerkte auch Caspary. Eine Vermehrung der Talgdrüsen geben Chambard und Waßmuth an. Rudimentäre Bildungen bis zur totalen Atrophie werden von den meisten Autoren angegeben. Bruck hat die Drüsenausführungsgänge durch hornige Massen verlegt gefunden, während andererseits von einigen Autoren eine tiefgehende Verhornung derselben hervorgehoben wird.

Bei den Haaren liegen die Verhältnisse ähnlich wie bei den Talgdrüsen. In den meisten Fällen ist eine Verkümmerung oder Atrophie derselben vorhanden, während einige Autoren gute Entwicklung und rasches Wachstum der Haare (und Nägel) angeben. Fast charakteristisch zu nennen ist die Verhornung der Haartrichter, die mehr oder minder tief hinab reicht.

Durch die abnorme Dicke der Epidermis werden die Haare, besonders die Lanugohaare in ihrer Entwicklung gehemmt und bleiben gewunden in den Haartaschen liegen. Dies scheint

jedoch nur für die schweren Fälle zuzutreffen, während bei den leichteren Fällen die Lanugo wohl ausgebildet sein können.

Von größerem Interesse ist auch das Verhalten der in der Cutis sich befindenden Blutgefäße, die in sehr vielen Fällen eine Erweiterung erkennen lassen, entweder nur der venösen oder aber aller Stämme; derartige Beobachtungen machten Claus, Straube, Bruck u. a. Lassar spricht geradezu von »strotzenden Cutisgefäßen«.

Die Diagnose der Ichthyosis congenita macht in ausgeprägten Fällen keine Schwierigkeiten. Bei den leichten, insbesondere bei den sog. atypischen Ichthyosis congenita-Fällen kann sie unter Berücksichtigung der typischen Lokalisationsstellen meistens gestellt werden.

Auch differentialdiagnostisch ergeben sich im allgemeinen wenig Schwierigkeiten.

Die als Ichthyosis sebacea bezeichnete Krankheit hat man richtigerweise als Exfoliatio lamellosa neonatorum bezeichnet, in der Erkenntnis, daß es sich hierbei um einen ganz vorübergehenden Vorgang handelt, der kaum die Bezeichnung einer Krankheit verdient. Die Haut des Neugeborenen wird von mehr oder weniger inkrustierten Massen, die aber fettig durchsetzt sind, überzogen, die aber von vornherein den Charakter der Hornbildung vermissen lassen. Dieser Krustenüberzug, der der Haut des Neugeborenen ein auch absonderliches Aussehen verleihen kann, geht unter Bädern und sonstigen Mazerationsmitteln alsbald nach der Geburt verloren. Besonders wird das Befinden des Kindes durch die genannte Inkrustation keineswegs beeinträchtigt, und nach Eliminierung der Auflagerungen liegt dann dauernd eine normale Haut vor.

Die größten Differenzen in den Anschauungen bestehen hinsichtlich des Verhältnisses der Ichthyosis congenita zur Ichthyosis vulgaris, und andererseits bedarf auch noch die Stellung der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme Brocq zur Ichthyosis congenita der Klarstellung.

Am schwierigsten gestaltet sich die Stellung der Ichthyosis congenita zur Ichthyosis vulgaris.

Es kann nicht in Abrede gestellt werden, daß leichteste Formen der ersteren mit mittleren Formen der letzteren manche klinische Uebereinstimmung darbieten.

Doch kann ein womöglich nur zeitweiliger, äußerlich gleicher oder ähnlicher Zustand nicht für die Wesensauffassung zweier Dermatosen ausschlaggebend sein. Zu dem ist zu berücksichtigen, daß doch manche bedeutsame Unterschiede sich in der Regel feststellen lassen. Bei der Ichthyosis vulgaris das grundsätzliche Freibleiben der Kontaktstellen der Haut (Axillae, Genitocruralfalten, Ellenbeugen, Kniegelenksbeugen), ferner das geringere Befallensein des Kopfes bei der Ichthyosis vulgaris, sodann das Fehlen jeglicher Bildungsanomalien an den Sinnesorganen, auch bei hochgradigsten Formen der gewöhnlichen Ichthyosis, das bei diesen ungestörte Allgemeinbefinden u. a. mehr.

Wichtig ist das Ergebnis vererbungspathologischer Forschung, wie es von Siemens berichtet wird. Er konnte nachweisen, daß die Ichthyosis vulgaris dominant, die Ichthyosis congenita recessiv sich vererbt. Differenzen in der Lanugobekleidung, von denen ebenfalls Siemens berichtet, dürfte weniger Bedeutung beigemessen werden, da hierzu sehr der Grad der jeweiligen Erkrankung in Frage kommt. Wenn von manchen Seiten gesagt wird, daß gerade die tardiven Formen der Ichthyosis congenita als Uebergangsformen zur gewöhnlichen Ichthyosis zu gelten hätten, so kann dem nicht ohne weiteres beigestimmt werden; denn die Entwicklung der gewöhnlichen Ichthyosis erfolgt gewöhnlich im ersten oder zweiten Lebensjahr, während die larvierten Formen einerseits Wochen bis wenige Monate post partum zur Entfaltung kommen oder aber auch erst viele Jahre später in Erscheinung treten.

Mag histologisch und histogenetisch auch eine Störung in dem Keratinisationsverhalten der Haut für beide Erkrankungen in Frage kommen, so ist doch die Auswirkung der beiden Erkrankungen nach ihrer vollen Entwicklung auch im histologischen Bild hinreichend different, um sie voneinander zu trennen.

Weiterhin muß noch einer Tatsache Erwähnung geschehen, die bis jetzt zu wenig gewürdigt worden ist: In der Literatur

ist kein einziger sicherer Fall bekannt, bei dem beide Keratosen in einer Familie aufgetreten sind. Zwar ist das von mehreren Autoren (Tommasoli, Gassmann u. a.) behauptet worden, aber die sicheren Beweise fehlen. Daraus folgt, daß an der grundsätzlichen Trennung der Ichthyosis congenita von der Ichthyosis vulgaris festgehalten werden muß.

Wir hatten Gelegenheit eine Kranke zu beobachten, die die Erscheinungen einer Ichthyosis congenita larvata darbot, aber auch gelegentlich Zeichen der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme erkennen ließ, sodaß hier die Frage der Zugehörigkeit zur Ichthyosis congenita oder der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme tatsächlich Schwierigkeiten bereiten konnte. Wir teilen zunächst den Fall mit.

Anamnese:

S. M. 41 Jahre, ledig, Landarbeiterin. Die Mutter der Patientin lebt; seit einer Reihe von Jahren leidet sie an Asthma; bis dahin war sie immer gesund. Der Vater der Patientin ist bei der Eisenbahn verunglückt; er hat nie eine ernstliche Erkrankung durchgemacht. Die vier Brüder der Patientin leben und sind gesund. In der Familie und in der Verwandtschaft ist nie ein ähnliches Leiden beobachtet worden. Zwischen den Eltern besteht keine Blutsverwandschaft.

Die Geburt der Patientin ist angeblich zur richtigen Zeit erfolgt und auch normal verlaufen. Im Alter von vier Jahren hat sie eine Lungen- und Gehirnhautentzündung durchgemacht. Die letztere wiederholte sich mit 22 Jahren. Im Anschluß hieran verlor die Patientin ihre Haare.

In der Schulzeit hatte die Patientin öfters Augenentzündungen, die auf Umschläge und auf Salbenbehandlungen zurückgingen.

Die Menstruation war immer regelmäßig und mit starkem Blutverlust verbunden. 1921 wurden die Menses so stark, daß sie mehrere Wochen andauerten. Aus diesem Grunde ließ sich die Patientin im Juli desselben Jahres in Eisenach operieren, wonach die Menses wieder regelmäßig auftraten; sie dauerten

mitunter nur einen Tag und waren mit Rücken- und Kopfschmerzen verbunden.

Seit 1904 kamen Jahr für Jahr Geschwüre zur Entwicklung, und zwar nur am linken Arm und an der linken Hand. Sie traten plötzlich auf und wurden immer vom behandelnden Arzt aufgeschnitten. Im März des Jahres 1922 wurde die Patientin in Eisenach an der Gallenblase operiert. Ein Vierteljahr vorher waren typische Gallensteinanfälle vorhanden: Schmerzen im rechten Oberbauch, die in den Rücken und in die Schulterblätter ausstrahlten. Damals bestand Erbrechen und Schüttelfrost, auch war die Patientin einige Male gelb. Bei der Operation sollen sich keine Gallensteine vorgefunden haben. An der Operationswunde bildete sich später eine Schwellung heraus, die mit Rötung und Schmerzen verbunden war. Dreimal wurde der Prozeß aufgeschnitten und der Eiter entleert. Trotzdem kam die Affektion erst langsam zur Ausheilung. Anfang des Jahres 1924 erkrankte die Patientin an einer Sehnenscheidenentzündung der linken Hand, in deren Verlauf ihr der vierte und fünfte Finger abgenommen wurde. Etwa vier Monate später traten Schmerzen an der Wunde und Zuckungen an der Außenseite des Unterarmes auf. Sie wurde deshalb in der chirurgischen Klinik operiert. Im März des Jahres 1925 trat im Anschluß an die alljährlichen Geschwüre des linken Armes eine Entzündung des linken Ellbogengelenkes auf, die mit erheblichen Schmerzen verbunden war und zu einer weitgehenden phlegmonösen Veränderung führte. Der Arm wurde ihr daraufhin abgesetzt.

Nach der Gallensteinoperation hat die Patientin längere Zeit entzündete Augen gehabt. Angeblich soll ihr damals bei der Narkose Aether ins Auge getropft sein. Sie wurde in der Augenklinik behandelt, jedoch blieb auf dem rechten Auge ein weißer Fleck zurück. Im Anschluß hieran verschlechterte sich allmählich ihr Sehvermögen, sodaß sie sich mehrere Male in der Augenklinik operieren lassen mußte. Außerdem wurden noch verschiedene Lidoperationen vorgenommen, die eine bessere Stellung der Lider herbeiführen sollten.

Ihr Hautleiden besteht seit der Geburt. Nach ihrer Schulentlassung soll sich der Zustand etwas gebessert haben. Im Jahre 1908 war sie in Eisenach in ärztlicher Behandlung. Es wurden ihr damals Fichtennadelbäder verordnet, nach denen das Leiden angeblich zurückgegangen sein soll. Obwohl die Besserung nicht lange angehalten hat, begab sich die Patientin erst 1920/21 wieder in ärztliche Behandlung. Höhensonnenbestrahlungen und Einspritzungen vermochten das Leiden nicht zu bessern. Um sich einer energischen Behandlung ihres Krankheitsprozesses zu unterziehen, suchte die Patientin im Jahre 1928 die Klinik auf. Von Zeit zu Zeit kommt sie nun wieder, um nachbehandelt zu werden.

Status:

Der Kopf der in gutem Ernährungszustand befindlichen Patientin zeigt nur ganz spärliche, an der Peripherie des Kopfhaarkleides sich befindende trockene, glanzlose, bis zu 10—15 cm lange Haare, zwischen denen und an denen stellenweise grauweise Schüppchen sich vorfinden. Am Hinterkopf stehen die Haare im ganzen etwas dichter als auf der Frontal- und Parietalregion des Kopfes. Die ganze Kopfkappe ist frei von Haaren, vielleicht hin und wieder einzelstehende Härchen, im ganzen aber bedeckt mit einer dicken, gelbbraungrünlichen, diffusen Auflagerung, die sich auf dem Parietale zu einem mächtigen Massiv entwickelt. Nach der Peripherie zu gehen die Massen in gelbbraune Schuppenlamellen über, die in der Mitte fest der Unterlage anhaften, am Rand gelockert sind und sich zum Teil schon von der Unterlage abgelöst haben. In der Occipitalregion sind diese Verhältnisse am deutlichsten ausgeprägt. Die Kopfhaut ist der Basis fest adhaerent. Sie ist nicht verschieblich, hat eine derb-schwielige Konsistenz. Es läßt sich an einzelnen Stellen keine Felderung der übrigens sehr spröden Kopfhaut erkennen, wohl aber sind die Follikularmündungen deutlich zu sehen. In der Occipitalpartie macht sich insofern eine Veränderung geltend, als hier die Kopfhaut etwas verschieblicher wird, die Hautzeichnung wieder deutlich wird und eine lebhaftere Schüppchenbildung auftritt.

Nach dem Halse nehmen die Erscheinungen an Deutlichkeit zu. Im Nacken finden wir rissige Haut mit tiefen kleinen Rhagaden, sodaß die Haut in kleine Trapeze geteilt erscheint. Ueber den Sternocleidomastoideen ist die Haut papierdünn, läßt sich in dünnen Falten abheben und zeigt eine deutliche Hautfelderung; auf den Falten sind überall mehr oder minder kleine Schüppchen verteilt, die sich teilweise von der Unterlage getrennt haben, meist noch mit einer Ecke an dieser festhaften. Die Schüppchen lassen sich ziemlich schwer mit dem kratzenden Fingernagel entfernen. An der Haarstirngrenze besteht eine hellgelbbräunliche Zone, die die Kopfhaut von der rötlichbraunen Stirn trennt. Auch hier besteht eine Hautfältelung, die von den vertieften Stirnfurchen fast senkrecht geschnitten wird. Die Haut der Stirn ist normal, außer einer geringfügigen partiellen Schüppchenbildung. Dieselben Verhältnisse treffen auch für die Haut der Wangen, der Nase, der Lippen und des Kinnes zu, nur daß die Haut über dem Nasenrücken etwas gespannt erscheint, und die Lippen etwas nach außen gewulstet sind infolge kleiner Rhagadenbildung an Ober-, und Unterlippe. Außerdem sieht man an beiden Wangen, 1 cm vom lateralen Augenwinkel entfernt, sternförmige Narben.

Beide Unterlider sind verdickt und springen scharf hervor; die Lidränder sind gerötet durch noch nicht ganz beseitigtes Ektropium. Cilien sind keine vorhanden, ebenso wie die Augenbrauen stark gelichtet sind und streckenweise ganz fehlen. Am rechten Auge ist ein großes zentrales Leukom vorhanden.

Die Ohren sind etwas abgeflacht, in ihrer Konfiguration im allgemeinen erhalten und scheinen in den oberen Anteilen an die Kopfhaut angepreßt. Der obere Rand der Helix wie der Anthelix sind völlig verwachsen mit der Haut; die hintere Ohrfurche zeigt sich fast verstrichen bei unvollkommener Ausbildung der Helices. Ebenso ist das Ohrläppchen nicht vollständig ausgebildet. Der Meatus acusticus ist verengt; in seiner Umgebung finden sich etwas zahlreichere kleinere Schüppchen.

Das Lippenrot ist normal. Die Schleimhaut des Mundes und des Rachens, sowie die Rachenorgane sind ohne besonderen Be-

fund; vielleicht ist die Schleimhaut der Lippen leicht cyanotisch mit bemerkenswerter glatter Beschaffenheit.

Die Haut des Halses ist wie die des Nackens von bräunlichroter Farbe, erscheint auch in kleine Trapeze eingeteilt. Zum Teil werden die Trapeze durch vertiefte normale Hautfurchen dargestellt. Aber sehr oft bilden kleinere Rhagaden eine Seite dieses Trapezes. Durch diese Vertiefungen bekommt die Haut ein rissiges Aussehen und erscheint für ihren Inhalt wie zu weit. Beim Strecken des Kopfes spannen sich zwischen der Submentalgegend einerseits und der Hyoidgegend andererseits Falten an, die sich lederartig anfühlen und vollkommen trocken sind. Außerdem sieht man den ganzen Hals mit zahlreichen gelbweißen Schüppchen bedeckt, die in den unteren Partien in linsengroße und größere Schuppenlamellen übergehen.

Auf dem Schultergürtel nimmt die lamellöse Schuppenbildung beträchtlich zu. Die Schuppen sind von grauer Farbe; sie haften zentral der Unterlage an, während sie sich in den Randpartien von der Unterlage abgehoben haben und dadurch heller in ihrer Farbe erscheinen. Die Haut ist normal dick, nur über der Clavicula fühlt sie sich dünner an und scheint nicht so verschieblich wie normal. In der vorderen Achselfalte macht sich wieder eine starke Hautfältelung bemerkbar. Die Furchen zwischen den Falten erscheinen um so tiefer, als auf dem First der Falten sich Massen abgelagert haben, die die Falte höher erscheinen lassen. Diese Auflagerungen sind ihrerseits wieder durch querverlaufende Risse in einzelne Abschnitte geteilt, wie eine Kette mit ihren Gliedern. Die aufgelagerten Massen haben hier eine graugelbe Farbe und fühlen sich trocken und rauh an.

Die Vorderfläche des Stammes zeigt im ganzen ein einheitliches Bild. Man sieht mächtige, bis 5 cm² große, verschieden gestaltete Schuppenauflagerungen von gelbbrauner Farbe. Die einzelnen Schuppen haften zentral der Basis an, während sie sich in den Randpartien gelockert haben und senkrecht auf der Hautoberfläche stehen. Sie fühlen sich fest, trocken, in den Seitenpartien des Rumpfes weniger trocken an. Zwischen den Schuppen sieht man tiefe Furchen, wodurch insgesamt der Eindruck eines

symmetrischen Systems hervorgerufen wird. Während am Thorax die Schuppen wie Furchensysteme annähernd parallel der Rippen verlaufen, haben sich am Abdomen zwischen der Linea alba und den Inskriptiones tendineae einerseits und auf diesen senkrecht stehenden tiefen Rhagaden andererseits ca 2—4 cm^2 große Felder ausgebildet, die dem Bild eines Schildkrötenpanzers vergleichbar sind. Diese Felder sind mit ebenso großen Schuppen bedeckt, die zentral anhaften, glatt, glänzend und bräunlich sind, in der Peripherie sich losgelöst haben und weißglänzend aussehen. Besonders stark sind die seitlichen Partien des Stammes befallen, wo radienartig von den Axillae ausgehende Epidermiseinrisse in überzeugender Weise das Bild eines Fischschuppenpanzers nachahmen. Auch hier sind die großen Hornplatten von gelbbrauner Farbe, stellenweise von leicht feuchter Beschaffenheit, im Zentrum festhaftend und peripher gelockert. Die Epidermiseinrisse und Fissuren im Hornpanzer lassen einen Blick zu auf den Hautgrund; man sieht eine rotbraune verdünnte Haut. Noch deutlicher wird dieser Eindruck, wenn man eine Schuppe des Panzers abhebt oder loslöst. Die Haut der Leistenbeugen ähnelt der der vorderen Achselfalten, nur erscheint hier die Haut etwas gerötet. Auch hier die tiefe Rhagadenbildung mit mächtigen Auflagerungen auf den Hautfalten.

Auf der Rückseite des Stammes finden wir dieselben Veränderungen wie auf der Vorderseite, im Gegensatz dazu haben wir auf dem Rücken eine noch größere Schuppenbildung gleicher Art. Auch hier kann man ein System in der Furchen- und Hornplattenlagerung erkennen, indem in der oberen Partie des Rückens eine symmetrische parallel gerichtete und leicht lateral gewellte Anordnung der einzelnen Hautschilder sich zeigt, während in der unteren Hälfte die Furchen und Hornplatten in mehr horizontaler Lage angeordnet sind. Die Furchen der unteren Partie sind bedeutend tiefer angelegt, als die der oberen Partie. Beim Entfalten dieser Fissuren sieht man, neben kleinen epidermalen Einrissen, Stellen mit einem braunroten Ton der Haut. Die Hornplatten haften auch hier zentral der Basis an, während sich die gelockerten peripheren Teile vielfach aufgerollt haben,

Die seitlichen Partien sind hier wiederum stärker befallen, wie auch die Sacral- und Coccygealregion sich durch massive, graugrüne Auflagerungen auszeichnet. Die Nates sind durch mächtige lammellöse Schuppenauflagerungen bedeckt, die an Größe und Art den corsalen Hornschuppen in nichts nachstehen. Lanugobekleidung ist auch hier nicht festzustellen.

Vom Schultergürtel setzen sich die Erscheinungen auf die oberen Extremitäten fort. In den Axillae fehlt jede Spur von Behaarung. Der linke Arm ist im oberen Drittel des Humerus abgesetzt. Der Stumpf ist rissig, trocken, schuppt stark. Die Haut nahe der Amputationsstelle ist für ihren Inhalt wie zu weit. Man hat den Eindruck auf eine getrocknete tierische Blase, die halb mit Luft gefüllt ist, zu drücken. Die Haut läßt sich leicht eindrücken, legt sich in Falten, sieht grauweißglänzend aus. Die Narbe ist gut verheilt; es findet sich dort keine Schuppenbildung, sondern die Haut ist gut durchblutet, wenn auch etwas atrophisch. Der rechte Arm zeigt eine trockene rissige Haut, die sich in starker Schuppung befindet. Diese nimmt zumeist die äußere Seite ein, während an der Innenseite des Oberarmes die Rhagadenbildung und Hautfältelung die Ueberhand hat, bei braunroter Farbentönung der Haut. Die Schuppenauflagerungen lassen keine deutliche Septierung erkennen, doch weisen sie im Vergleich zum linken Oberarm ein gewisses System der Anordnung auf. Neben größeren gelbbraunen Hornplatten finden wir kleinere, deren Ränder aufgerollt sind. In den Ellenbeugen ist eine deutliche Zeichnung der Haut zu erkennen, sowie eine parallele Anordnung von Fissuren, die nur wenige kleine Schüppchen zeigen. Beim Beugen der Arme tritt die Furchenbildung ganz besonders deutlich hervor. Die Haut ist hier rot. Die Streckung im Ellbogengelenk ist nicht vollkommen möglich. Auf der Streckseite des Ellbogengelenkes macht sich eine besonders starke Schuppenbildung geltend, ebenso wie ausgeprägte Furchen mit gelbgrauen massiven Auflagerungen das Olecranon zirkulär umziehen. Je mehr man dem Zentrum dieser Furchen, dem Olecranon, sich nähert, desto massiger werden die Auflagerungen, deren Farbe gelbgrün und deren Konsistenz fest ist. Auf dem Unterarm sieht man einen

deutlichen Unterschied zwischen der Außenseite und der Innenseite. Während auf der Außenseite der oberste Teil mit starken Schuppenmassiven bedeckt ist, die im späteren Verlauf in lammellöse Schuppenauflagerungen übergehen, finden wir auf der Innenseite des Vorderarmes eine rotbraune Haut, die durch stark vertiefte Furchen ein kreuzförmiges Muster erhält. Auf den durch die Furchen herausgehobenen Hautfeldern finden wir nur teilweise einige bräunliche Hornplatten, während andere nur eine rotbraune Haut mit Verdickung derselben zeigen. Um das Handgelenk finden wir zirkulär verlaufende tiefe parallele Furchen. In den Furchen sieht man eine rotbraune Haut, während auf den Falten kleine Auflagerungen mit kleinen weißglänzenden Schüppchen festhaften. Die Hand ist klein, verschmächtigt, infantil. Der Handrücken zeigt eine derbe Haut, die neben Rhagaden eine starke Schuppung aufweist. Im Handteller stellt sich eine einheitliche derbe Schwiele dar, die durch vertiefte normale Hautfurchen durchzogen wird. Auffallend ist eine tiefe Furche, die vom volaren Teil des Handwurzelgelenkes in die Palma zieht und besonders scharf Thenar und Hypothenar hervorspringen läßt. Die Knöchel treten auf dem Handrücken deutlich hervor und sind mit kleinen crustösen Auflagerungen besetzt. Dieses Symptom tritt deshalb so deutlich in Erscheinung, weil die Finger in leichter Beugestellung fixiert sind; vollkommene Streckung ist unmöglich. Der Daumen ist leicht hyperextendiert. Die Dorsalflächen der Finger sind mit gelbbraunen, fest zusammenhängenden Schuppenmassen bedeckt, die sich auf den Phalangealgelenken zu massiven, schmutziggrauen Bildungen anhäufen. Die Fingernägel sind nach vorn und unten umgebogen, unregelmäßig verdickt, von graugelber Farbe, spröde, rissig und an den Enden wie angenagt. Die Beugeseiten der Phalangen sind mit derb-schwieliger Haut ausgestattet, die durch tiefe Rhagaden wie eingeschnürt erscheint. Durch diese enorme Spannung der Haut ist es nahe dem mittleren Phalangealgelenk zu einem $1^1/_2$ cm langen, queren tiefen Epidermiseinriß gekommen.

Kontinuierlich setzen sich die Erscheinungen vom Stamme auch auf die Oberschenkel fort. Die Pubes sind minimal angebildet, das Genitale frei von Hornauflagerungen. An den äußeren

Streckseiten der Oberschenkel ist eine 2 cm² große, glänzende lamellöse Schuppung vorhanden, die durch Fissuren eine Einteilung in Felder erfährt. Diese Schuppen sitzen zentral der Unterlage an, in der Peripherie haben sie sich gelöst und erscheinen dadurch heller in ihrer Farbe als die festhaftenden Partien. Im oberen inneren Drittel der Oberschenkelstreckseiten ist die Haut gerötet, in feine parallele Furchen gelegt und mit kleinen Schuppen bedeckt. Die Haut ist hier dünner als auf der Außenseite. Nach dem Knie zu wird die Haut dicker, die rote Farbe nimmt etwas ab, es treten querverlaufende Furchen auf, die mit kleinen Hornplatten bedeckt sind. Auf den Beugeseiten der Oberschenkel finden wir ähnliche große Schuppenauflagerungen wie am Thorax oder Abdomen. Um das Knie verlaufen zirkulär parallele Furchen, die mit festhaftenden Hornmassen bedeckt sind. Ueber der Patella verdichten sich diese Schuppenmasse zu mächtigen Auflagerungen, die auf dem Ligamentum patellae durch querverlaufende Furchen in einzelne Abschnitte geteilt sind. In der Kniekehle ist die Haut in querparallele tiefe Furchen gelegt, die den Eindruck erwecken, als ob die Haut hier für ihren Inhalt zu weit sei. Außerdem bestehen auch hier Schuppenauflagerungen. Am linken lateralen Kniegelenkspalt besteht ein 2 cm langer Epidermiseinriß.

An beiden Tibien ist die Haut fast normal gefärbt. An der rechten Tibia sind die Hornmassen flächenhaft ausgebreitet mit peripherer Aufrollung. Rechts lateral der Tibiakante ist ein Geschwür von der Größe einer Reichsmark zu sehen. Der Grund desselben ist eitrig belegt: um das Ulcus mäßig blaurötliche Haut. Die Haut, worauf das Geschwür sitzt, ist glatt und glänzend — ein Zustand, bedingt durch Salbenverbände. Die Schuppenbildung ist hier nicht besonders stark mehr ausgeprägt. Im unteren Drittel nimmt die Schuppung wieder zu. Ueber dem Talocruralgelenk haben sich — neben geröteter Haut — mehrere Rhagaden ausgebildet, die tief in die Haut einschneiden. Die Schuppenbildung ist wieder sehr reichlich, doch steht sie an Intensität hinter den gleichen Erscheinungen am Thorax zurück: die Schuppen haften nur nicht so fest an dem Fußrücken, wie die am Thorax. Außer-

dem ist die Haut hier verdickt. Ueber dem Metatarsophalangealgelenken haben sich mehrere querverlaufende Rhagaden ausgebildet. Die Zehen sind hornig-schwielig verdickt, auch mit zusammenhängenden lockeren Schuppenmassen bedeckt. Die Nägel sind mäßig verdickt, nicht abgebogen und nicht so spröde wie die Fingernägel. Die Planta des rechten Fußes ist massig schwielig verdickt, große Hornmassen sind aufgelagert. Unter der Ferse, am lateralen Fußrand und unter den Zehenballen haben sich wie eine Girlande hornige Auflagerungen herausgebildet, welche teilweise einzelne Massige und teilweise längere Ketten bilden, aus denen wieder einzelne massige Erhebungen sich markieren. Der mediale Fußrand ist frei von diesen Auflagerungen.

Am linken Unterschenkel bestehen ähnliche Verhältnisse wie am rechten. An der Tibiakante sieht man eine Hautpartie, die trocken, glatt und mit wenigen Rhagaden ausgestattet ist. Beim Betasten dieser Stelle fühlt sie sich wie Pergamentpapier an. Beim Drübergleiten und leichten Druck des Fingers hat man das Gefühl, ob unter der Haut Luft sei (Vergleich mit getrockneter halbgefüllter Schweinsblase). Nach den Malleolen nimmt die Schuppung wieder an Mächtigkeit zu. Unterhalb des lateralen Malleolus sieht man mehrere parallelverlaufende, frische, bis 3 cm lange Epidermiseinrisse, die nicht bis in den Papillarkörper gehen. Im übrigen ist der Befund wie am rechten Fuß. Lanugohärchen waren nicht zu entdecken.

Die inneren Organe sind alle ohne besonderen Befund. Das Herz hat normale Grenzen, die Töne sind rein. Die Lungengrenzen sind verschieblich, überall Vesiculäratmen. Sämtliche Bauchorgane ohne Befund. Otologisch ist die Grenze für hohe und tiefe Töne herabgesetzt.

Wa R. negativ.

Krankengeschichte der Augenklinik.

Status:

22. 10. 22. Besonders starke Lichtscheu. Lider geschwollen, beide Unterlider ektropioniert, besonders rechts. Starke Blepharitis, Epiphora, Wimpern dürftig entwickelt. Aus Tränenpünktchen

nichts ausdrückbar. Conjunktiven stark gequollen, injiziert, chemotisch. L. S. = 0.2: R. S. nicht festzustellen. R. A. Hornhaut im ganzen getrübt. Zentral großes, scheibenförmiges Ulcus, das eitrig belegt ist. Hypopyon. Vascularisation von allen Seiten. Pupille weit. Iris nicht genau zu erkennen.

L. A. Im unteren Hornhautdrittel mehrere alte Maculae, im tempor. Bezirk frische Infiltrate. Einsicht ins Auge wegen starker Lichtscheu nicht möglich. Cauterisation des Ulcus. Optochinsalbe.

27. 10. 22. Cauterisation gut vertragen. Ulcus nicht progredient.

4. 11. 22. In den letzten Tagen häufig Schmerzen am R. A. Infiltration des Ulcus unverändert. Cauterisation des Ulcus mit Dampfkauter.

5. 11. 22. Heute plötzlicher Schmerzanfall mit Funkensehen. Danach andauernde starke Schmerzen. 0,01 Mo. Thermophor, Sbl.—Salbe. Ob eine Perforation stattgefunden hat, ist nicht festzustellen.

17. 11. 22. Ulcus perforiert. Beschwerden wesentlich nachgelassen. Druckverband.

23. 11. 22. R. A. beschwerdefrei. An Perforationsstelle eine kleine Prominenz; Descemet oder Iris?

22. 12. 22. Beide Augen gut geöffnet, noch etwas lichtscheu. Unterlider noch evertiert. Conjunkt. palp. gerötet. R. A. Conj. bulbi gerötet. Zentral großer spiegelnder Defekt, unter dem die Cornea dicht getrübt ist. Trübung von unten vascularisiert. Iris, soweit in der Peripherie zu erkennen, o. B.; scheint nirgends an Cornea zu adhaerieren, doch ist die V. K. nasal etwas tiefer als temp. Kein Einblick. L. A. abgeheilt. Fundus, soweit bei enger Pupille zu beurteilen, o. B. R. S. = keine Handbewegungen; nach kurzer Adaption: Lichtschein und Projektion stärkste Lampe nach allen Seiten richtig. L. S. = 0.7 p. + 1,0 D. S. = 0.8 p (Nd I). Mit Noviformsalbe entlassen.

Wiederaufnahme am 23. 2. 23.

Visus: L. = idem, R. = Lichtschein und Projektion nach nasal fehlt. Bds. noch starke Blepharitis und Conjuntivitis. Ektropium

beider Unterlider. [illegible] Beide untere Tränenröhrchen geschlitzt. R. [illegible] injiziert. Dichtes parazentrales, nach unten gelegenes, vascularisiertes Leukom. V. K. normal tief, Pupille eng. L. A. Status idem. Ord. Noviformsalbe.

26. 2. 23. Klagen über heftige Schmerzen im R. A. To 60 mm Hg. Rechts in Cocainanaesthesie: Iridektomie nach nasal oben.

1. 3. 23. R. A. Eingriff gut vertragen, keine Schmerzen mehr.

21. 3. 23. Seit einigen Tagen werden die Augen frei geöffnet. R. A. nur noch ganz leicht injijiert. Leukom unverändert. Colobom nach nasal oben gut zu sehen. L. A. Bulbus blaß, Lider unverändert. L. S. = 0.6 p Nd. I.; R. S. = Keine Handbewegungen, richtiger Lichtschein u. Projektion. Mit Bromwasserumschlägen entlassen.

3. 10. 23. Wiederaufnahme.

Seit vier Wochen Kopfschmerzen, die vom R. A. nach dem Hinterkopf ausstrahlen. R. S. = Lichtschein für kleinste Lampe, Projektion nach temporal und oben fehlt. L. S. = 0.6 p.

R. A. Ektropium der Lider wie früher. Auge fast reizlos. Cornea größtenteils leukomatös. Durch einen leidlich durchsichtigen Abschnitt ist ein totales Iriskolobom nach nasal oben zu erkennen. Oberfläche der Hornhaut spiegelt. L. A. Status idem. Tension: R. 38 mm, L.: 28 mm; Bds. Pilocarpin.

4. 10. 23. Tension: R.: 32 mm, L.: 28 mm Hg.
5. 10. 23. „ R.: 32 mm, L.: 26 mm Hg.
8. 10. 23. „ R.: 46 mm.

9. 10. 23. L. A. Iridektomie nach oben, sodaß Kolobom sehr breit wird.

25. 10. 23. Beide Corneae reizlos. Bindehäute infolge der Lider injiziert. R. Cornea Stellungsanomalie der völlig leukomatös, doch sieht man die fast Iris schwach an einzelnen Stellen durchschimmern und erkennt nach oben ein breites Iriskolobom. Vascularisierung der Trübung. Cornea spiegelt sonst überall. L. Status idem, reizlos. R. Lichtschein und Projektion nach allen Seiten richtig. L. S. = 0,4 Glas bessert nicht.
Entlassung.

28. 9. 25. Wiederaufnahme.

Seit 3 Wochen linkes Auge stark entzündet, viel Kopfschmerzen. Lider verkürzt, mit sehr verkümmerten Cilien. Ektropium der Unterlider, Schleimhaut wulstig geschwollen. Conjunktiva der Lider stark geschwollen und gerötet. R. A. stark conjunktival injiziert. Auf der Cornea großes staphylomatöses Leukom, mit dem die Iris unten verwachsen ist. Von unten starke Vascularisation. Iris zeigt oben großes Kolobom. Linse nicht zu beurteilen. Palp. Tension nicht erhöht. Amaurose.

L. A. Ciliare Injektion: auf der Cornea unten bis fast zentral reichendes, zum größtenteil epithelisiertes Ulcus mit noch etwas abgeflachter Oberfläche und starker Vascularisation. Temporal und nasal am Rande noch frische Infiltration. V. K. klar: Iris, Linse o. B. Fundus: Papille eben zu erkennen. Normal. Ord. Noviformsalbe.

30. 9. 25. L. A. Ektropiumoperation und Transplantation nach Thiersch.

15. 10. 25. Lappen gut angeheilt, Unterlid in guter Stellung; zeigt geringe Tension, sich abzuheben.

19. 10. 25. R. A. Ektropiumoperation wie am L. A.; doch genügt ein schmaler, gestielter Lappen, sodaß sich der Wangendefekt zum größten Teil durch Naht schließen läßt. Transplantation eines kleinen Thierschen Lappens.

28. 10. 25. Das Unterlid steht in Entropiumstellung. Cilien schleifen auf der Cornea. Auge ziemlich stark injiziert. Auf der Corneaoberfläche zahlreiche punktförmige Infiltrate. Durch Pflasterverband gute Stellung.

12. 11. 25. R. A. am äußeren Lidwinkel Exzision eines rhombischen Hautlappens in Lokalanästhesie. Naht.

25. 11. 25. Ord. Collodiumpinselung mit Heftpflasterstreifen.

1. 12. 25. R. A. Excision eines Muskel- und Tarsusstückchens aus Ober- und Unterlid.

21. 12. 25. Keine Rötung mehr. Beide Augen reizlos. R. S. = nach Adaption Lichtschein und Projektion prompt für mittlere Lampe. L. S. = + 0,5 D = 0,4 p.

10. 1. 26. R. noch zeitweise Schwellung des Unterlides.

13. 1. 26. R. einige kleine Furunkel. Lider in guter Stellung. Keine schleifenden Cilien mehr. L. Lider idem. Maculae auf Cornea, sonst o. B. Entlassung.

12. 2. 26. Vorstellung.

Lidränder bes. rechts noch etwas gerötet. Stellung der Cilien gut. Mäßig starke Injektion der Conjunktiven. Ord. Noviformsalbe.

24. 5. 26. Vorstellung.

R. S. Handbewegungen vor dem Auge. L. S. = 0,3 kein Glas Nd III 1/20 mm.

4. 6. 26. Vorstellung.

R. A. schmiert stark; Bulbus etwas conjunctival injiziert. Bds. ist der kosmetische Erfolg der Plastik überaus befriedigend. R. S. idem; L. S. = 0,4 p.

3. 11. 26. Vorstellung.

Patientin klagt über Kopfschmerzen besonders über r. A. Beide Augen reizlos L. S = idem. R. S. Fingerzählen in 1 m. Gl. b. n. Tension R 35 mm Hg; L. 28 mm Hg.

11. 4. 28. Vorstellung und Wiederaufnahme.

Patientin klagt über Sehverschlechterung und Kopfschmerzen. R. S. Handbewegungen. Gesichtsfeld stark konzentrisch eingeschränkt und nur noch temp. exzentrisch vorhanden. L. S. = 0,2 N IV. Fundus: Papille schimmert eben durch; Conus temp. Excavation. Tension R. 35 mm Hg. L. 30 mm Hg. R. A. Beide Lider lederartig verdickt, Unterlid zeigt etwas Ektropium, staphylomatöses Leukoma adhaerens, das die untere Hälfte der Cornea einnimmt. Kolobom nach oben. L. A. Lider wie rechts, horizontale Zone oberflächlicher Maculae in Lidspalte. Iris o. B.

12. 4. 28. Tension R. 40 mm Hg., L. 22 mm Hg. Pilocarpin, abends R. 35 mm Hg., L. 23 mm Hg.

14. 4. 28. R. A. Trepanation nach Elliot temp. oben 2 Conjunctivalnähte (Geh. R. v. Hippel).

20. 4. 28. Palp. weich, gutes Kissen, Fäden entfernt.

23. 4. 28. R. 30 mm Hg., L. 25 mm Hg. (Sch. III).

24. 4. 28. Entlassung mit Pilocarpintropfen und Salbe.

11. 7. 28. Vorstellung.

L. S. idem. Tension R. 35 mm Hg., L. 23 mm Hg. (Sch. III).

Messung war unsicher. Palpation wegen des schweren Lides ebenfalls nicht sicher möglich. Ein Kissen ist an der Trepanationsstelle nicht entstanden.

Krankengeschichte der Chirurgischen Klinik.

Befund:

7. 6. 23. Das Abdomen ist eigentümlich gespannt. 3 cm vom Nabel ist die alte geschlossene Fistelnarbe. Handtellerbreit um die Narbe ist die Haut entzündlich gerötet, mit grünen Borken belegt und druckschmerzhaft. Bei der Palpation ist eine deutliche Resistenz bemerkbar in der Tiefe. Ein Abszeß ist nicht pallpabel.

Diagnose: Bauchdeckeneiterung nach alter Cholecystektomie.

Verlauf: Auch nach längerer Beobachtung ist eine chirurgische Affektion nicht nachweisbar. Die Veränderung um die Narbe scheint nur eine Dermatitis zu sein. Vielleicht ist bei der Temperatur 40,0° ein Erysipel im Spiel gewesen.

Wiederaufnahme am 30. Juni 1924.

Die Patientin hat vor vier Monaten an der linken Hand eine Sehnenscheidenentzündung durchgemacht; im Februar wurden ihr der 4. und 5. Finger, weil sie in ganz verkrümmter Stellung standen, abgenommen. Seit 14 Tagen Zuckungen an der linken Hand und heftige Schmerzen auf Druck auf die seitliche Hohlhand. Wird deshalb zur Wiederaufnahme geschickt.

Status: Allgemeinbefund wie am 7. 6. 23.

An der linken Hand sind der 4. und 5. Finger entfernt, ein Teil der Metacarpi scheint mitentfernt; der 3. Finger steht in mittlerer Beugestellung und kann nicht gestreckt werden. An der Narbe auf Druck lebhafteste zuckende Schmerzen im Verlauf des N. ulnaris bis zum Ellenbogen.

Diagnose: Neurom.

5. 7. 24. Operation in Lokalanaesthesie bei ungestörtem Verlauf.

12. 7. 24. Narbe nunmehr gering druckempfindlich. Bewegungen im Ellbogengelenk kaum merklich behindert. Entlassung.

Wiederaufnahme am 22. März 1925.

Patientientin sucht die Klinik auf wegen einer Entzündung am linken Ellbogengelenk, die vom behandelnden Arzt ohne Erfolg geschnitten wurde.

Status: Der linke Arm ist sehr atropisch, an der verkümmerten Hand nur noch drei Finger. Schlechte Funktion. Das Ellbogengelenk ist auf die 3fache Dicke des Armes aufgetrieben. Die Rötung und Schwellung erstreckt sich bis zur halben Höhe des Ober- und Unterarmes. Bewegungen sind unmöglich, jeder Versuch mit hochgradigen Schmerzen verbunden, die auch spontan bestehen. Ob es sich um einen mischinfizierten Fungus oder ein unspezifisch infiziertes Gelenk handelt, läßt sich zunächst nicht entscheiden. Bei der Minderwertigkeit des linken Armes und der linken Hand, der Ausdehnung des Prozesses und unter Berücksichtigung des Gesamtzustandes der Patientin, kommt nur eine Ablatio im Oberarm in Frage.

26. 3. 24. Operation in Morphium-Aethernarkose.

28. 3. 24. Post operationem besteht erhöhte Temperatur. Bakterien: lange grampositive Kettenkokken und Staphylococcus aureus.

2. 4. 24. Da in dem Stumpf eine kleine Retention eingetreten ist, wird ein Drain eingelegt.

14. 4. 24. Es hat sich ein kleiner Abszeß gebildet, der inzidiert wird.

18. 4. 24. Die Patientin hat Heimweh; sie zieht es vor, gegen ärztlichen Rat auf eigene Verantwortung die Klinik zu verlassen.

Aus der Incisionsstelle fließt noch etwas Eiter. Die Beweglichkeit des Stumpfes ist noch sehr schlecht, sodaß es zweckmäßig gewesen wäre, noch eine Zeit lang systematische Uebungen vorzunehmen.

Zusammenfassend ergibt sich folgender Befund: Beginn bei der Geburt, universelle Dermatose, Hyperkeratose von kleienförmiger Abschilferung bis zu mächtiger Hornplattenbildung, Ektropium an den Lidern und Lippen, Ohrmuschelabplattung, Deformierung der Hände. Die Haut hat wechselnde Stärke: von papierdünnen Stellen zu solchen, die verdickt erscheinen, so

namentlich in der seitlichen Bauchregion und an den Füßen. Die rötliche Verfärbung der Haut, namentlich am Hals, Nacken und in den Ellenbeugen, weniger in den Leistenbeugen und fortgehend auf die Innenfläche der Oberschenkel, war nicht konstant und hat im Laufe der Beobachtung verschiedene Grade der Intensität durchgemacht. Nach Abheben einer Schuppe war deutlich der rote Papillarkörper zu konstatieren.

Diese Verhältnisse haben sich insgesamt mehr oder minder konstant erhalten.

Dagegen war das Verhalten der Kopfhaare eigenartig. Dieselben waren bei der Geburt vollständig ausgebildet und haben sich auch bis zum 22. Lebensjahr der Patientin erhalten. Im Anschluß an eine angebliche Hirnhautentzündung sind die Kopfhaare ausgefallen und haben eine totale Alopecie hinterlassen, die auch heute noch besteht. Nur in den Schläfenregionen des Kopfes haben sich einige lange Haare wieder angebildet und erhalten.

Im Gegensatz dazu waren die Lanugohaare trotz wiederholter Untersuchungen nicht nachzuweisen.

Die trockene, spröde Haut besteht seit der Geburt, ohne daß sie wesentliche Veränderungen durchgemacht hätte. Daraus muß man schließen, daß die Funktion der Talg- und Schweißdrüsen stark herabgesetzt ist. Die Drüsen werden wahrscheinlich der Atrophie anheimgefallen sein.

Das Ektropium der Lippen ist nicht so hochgradig gewesen, daß es zu Ernährungsstörungen führen konnte. Immerhin ist aber noch eine deutliche Rhagadenbildung und leichte Wulstung der Lippen nicht zu verkennen.

Im Gegensatz dazu hat das Ektropium der Lider zu schweren Störungen Veranlassung gegeben. Als Kind hat die Patientin fast dauernd Bindehautentzündungen durchgemacht. Später kamen noch Hornhautulcera hinzu, die durch ihre leukomatöse Veränderungen das Sehvermögen schwer beeinträchtigt haben. So finden sich auf der Cornea des linken Auges mehrere alte Maculae, während sich auf dem rechten Auge ein dichtes, zentralgelegenes Leukom entwickelt hat. Die Ektropiumoperationen haben sich insofern als erfolgreich erwiesen, als keine neuen Hornhautge-

schwüre mehr aufgetreten sind; doch besteht nach wie vor eine leichte Blepharitis verbunden mit Reizung der Conjunctiven. Später hat sich noch — wegen Glaukoms — eine Iridektomie und Trepanation des rechten Bulbus als notwendig herausgestellt.

Von größerer Wichtigkeit, hinsichtlich der Therapie, erscheint die Tatsache, daß bei unserer Patientin eine erhöhte Neigung zur Bildung von Furunkeln und oberflächlichen Pyodermien besteht. Begünstigend für das Entstehen dieser Komplikationen scheinen die epidermalen Einrisse zu sein, die sich unter der Spannung die Haut vollziehen. Dazu kommt noch die reiche Bakterienflora, die in den aufgelagerten Schuppenmassen einen überaus günstigen Nährboden für die Weiterentwicklung findet.

Diese erwähnten Komplikationen blieben leider nicht immer oberflächlich, sondern reichten gelegentlich bis ins Unterhautzellgewebe, ja, es schlossen sich sogar phlegmonöse Entzündungen an. Auf diese Weise kam es zur Sehnenscheidenentzündung des 4. und 5. Fingers der linken Hand. Diese Finger wurden dann später operativ entfernt, weil sie in ganz verkrümmter Stellung standen. Ferner trat am linken Arm eine phlegmonös-eitrige Ellenbogengelenksentzündung auf, die mit der Ablatio im oberen Drittel dieses Armes endete. Seit dieser Zeit trägt die Patientin eine Prothese.

Bevor nun auf die sehr engen Beziehungen zwischen Ichthyosis congenita larvata und der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme eingegangen wird, erscheint es ratsam, die letztere Erkrankungsform kurz zu skizzieren.

Brocq teilte im Jahre 1902 mehrere derartige Beobachtungen mit.

Im ersten Falle handelte es sich um einen 6jährigen Knaben, der, zur richtigen Zeit geboren, auf den ersten Anblick das Bild einer Ichthyosis bot, aber die Haut war dabei verdickt und viel röter als gewöhnlich. Im Laufe der Krankheit kam es auf der Haut zu wiederholten Blasenschüben, die 24 Stunden bestanden, sich dann zu Krusten umbildeten und dann wieder den schuppenden Charakter annahmen. Daneben bestand noch ein übermäßiges Wachstum der Haare und Nägel.

Bei Fall II bestanden ähnliche Verhältnisse, nur trat zu den Blasenschüben Fieber hinzu und leichtes Reiben an nässenden Stellen rief sofort eine Blase hervor. In beiden Fällen war die Intensität der Krankheitserscheinungen durchaus verschieden, indem an manchen Hautpartien dicke, hornige Schuppenmassive vorhanden waren, an anderen dagegen nur dünne blätterige und feinkrümelige Schuppen sich vorfanden.

Eine dritte Beobachtung stammt von Vidal, die Brocq später vervollständigte. Auch hier bestand überall starke Schuppung mit auffallender Röte der Haut und starkem Wachstum der Haare und Nägel.

Im Jahre 1909 demonstrierte Brocq zusammen mit Fernet zwei Fälle von Erythrodermie congénitale ichthyosiforme, bei denen die beiden Forscher hervorhoben, daß sie zur Charakteristik dieser Krankheit kein Gewicht mehr auf die Hyperépidermotrophie legten.

Im Laufe der Jahre sind auch von anderen Autoren (Rasch, Schonnefeld, Jadassohn, Galewski u. a.) derartige Fälle veröffentlicht.

Vor Brocq hat jedoch schon Rille dasselbe Krankheitsbild beschrieben. Er bezeichnete es als Keratosis rubra congenita und charakterisierte es folgendermaßen: Universelle Dermatose, Hyperkeratose, Akanthose, Hypertrichose, Blasenbildung, Seborrhoea capitis und Rötung der Haut, die sich besonders am Hals und Nacken, in den Axillae und Ellenbeugen lokalisiert.

Die beiden durch Brocq bezw. Rille beschriebenen Krankheitsformen sind offenbar identisch, und es fragt sich nur, ob eine Abtrennung dieser Erkrankungen von der durch Riecke festgelegten Ichthyosis congenita larvata seu mitis notwendig erscheint.

Die allgemeine Dermatose mit Hyperkeratose und ihrer Lokalisation ist beiden Erkrankungen eigen.

Das starke Wachstum der Haare (Hypertrichosis Rille) und Nägel ist eine Erscheinung, die auch gelegentlich bei der foetalen Ichthyosis beobachtet worden ist und außerdem so unregelmäßig auftrat, daß Brocq sich 1909 veranlaßt sah, dieses Symptom zur Charakteristik seines Krankheitsbildes fallen zu lassen.

Ebenso steht es mit der Blasenbildung, die nur in einigen, so namentlich in Brocq's Fällen beobachtet sind und eigentlich nicht zu dem Bilde der vorliegenden Erkrankung nach heutigen Anschauungen gehören. Goldsmith kommt an hand seiner Untersuchungen zu dem Ergebnis, daß die erhöhte Neigung zur Blasenbildung wahrscheinlich von den Schweißdrüsen ausgeht. In der Tat hat man auch mikroskopisch intraepitheliale Bläschen gesehen, die man mit den Schweißdrüsen und ihren Ausführungsgängen in Zusammenhang gebracht hat. Diese Gänge finden sich oft genug geschlängelt, ja oft abgeknickt und häufig durch Schuppenmassen verlegt vor, so daß es zur Schweißstauung und damit zur Bläschenbildung kommt. Wo die Blasen Gegenstand der bakteriologischen Untersuchung waren, fanden sich in drei von vier Fällen Streptococcen. So ist auch die Blasenbildung ein Symptom, das man schlecht für die eine wie für die andere Erkrankung verwertbar machen kann.

Auch die Seborrhoea capitis kommt beiden Erkrankungen zu. Es ist kein Grund vorhanden, dieses Sympton besonders der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme zusprechen zu wollen. Bekanntlich sind die Ichthyotiker praedisponiert für Ekzeme, die sich nicht nur auf dem Kopf, sondern auch an anderen Körperstellen lokalisieren können.

Die Rötung der Haut, die Rille bezw. Brocq veranlaßte, das Krankheitsbild des Keratosis rubra congenita bezw. Erythrodermie congénitale ichthyosiforme aufzustellen, ist bei den typischen Ichthyosisformen nicht beschrieben. Nur bei der sog. atypischen Ichthyosis sind derartige Verhältnisse bekannt geworden. Bei der Betrachtung dieses Symptomes muß man beachten, daß die Rötung nach Brocq's eigenen Angaben so minimal sein kann, daß sie den Untersuchern entgeht.

Die Disposition der ichthyotischen Individuen für Ekzeme wurde schon erwähnt.

Auch Riecke erwähnt in seiner Originalarbeit, daß Clauß, Kyber und Jahn bei der Ichthyosis congenita in der Struktur des Cutisgewebes Befunde erhoben, in denen reichliche Zellenhäufung von Lymphocyten oder Rundzellen, kombiniert mit

Hyperaemie, den Gedanken an entzündliche Vorgänge wachriefen.

Jordan hält die Erythrodermie congenitale ichthyosiforme für eine Ichthyosis mit Rötung, die entzündliche Vorgänge in sich birgt. Er hält es für zweifelhaft, ob die Ichthyosis oder die Dermatitis das Primäre ist; daher ist es für ihn auch fraglich, ob überhaupt eine ätiologische Trennung möglich ist.

Bockholt, der einen Fall — wegen seines Aussehens — von Erythrodermie congénitale ichthyosiforme veröffentlicht, schreibt in bezug auf die Rötung: »Wir hatten den Eindruck, als sei die Hyperkeratose das Primäre, die Erythrodermie und die Ekzematisation das Sekundäre und Komplizierende.«

Die wenigen histologischen Untersuchungen, die stattgefunden haben, ergeben ein recht vielgestaltiges Bild.

Bei der Untersuchung von Ichthyosis congenita larvata fand Bruhns starke Verdickung der Hornschicht, normales Rete Malpighii, guterhaltene Keratohyalinschicht, uncharakteristische Zellinfiltration im Papillarkörper. Talg- und Schweißdrüsen waren in normaler Zahl ohne abweichende Veränderungen vorhanden. Jordan fand gleichfalls starke Verdickung der Hornschicht, aber atypische Wucherung des Rete Malpighii, Verschmälerung der Papillen, Rundzelleninfiltration im Corium, vermehrte Zahl der Schweißdrüsen, Haare und Talgdrüsen.

Bei histologischen Schnitten von Erythrodermie congénitale ichthyosiforme fand Terebinsky starke Verdickung der Hornschicht und des Rete Malpighii, Verschmächtigung der Papillen. Das Stratum lucidum zeigte sich als eine schmale Linie, das Stratum granulosum in 2—3 Reihen, daneben bestand noch eine Vermehrung der Zellen im Papillarkörper und der Cutis, ferner eine Atrophie der Haare und Talgdrüsen, während die Schweißdrüsen als normal befunden wurden. Galewski erwähnt Verdickung der Hornschicht, Verschmälerung der Epidermis, Abflachung des Papillarkörpers, starke Vermehrung des Capillarnetzes im Corium. Als besonders charakteristisch nennt Galewski (nach Ansicht von Rasch) eine Verdünnung der Epidermis mit Gefäßvermehrung im Corium.

Ist diese Röte der Haut aber nun wirklich von solcher Be-

deutung, daß Brocq ein Recht hatte, seine Erythrodermie congénitale ichthyosiforme von der Ichthyosis congenita abzutrennen? Thibierge, Méneau, Bruhns, Selenew u. a. verneinen dies. Selenew geht sogar soweit, daß er jeder Ichthyosis congenita die Rötung zuspricht. In der Tat ist die Rötung der Haut durchaus etwas Sekundäres, die mit dem eigentlichen Krankheitsbild nichts zu tun hat. Man muß die Rötung — die Hyperaemie — der Haut in vielen Fällen als Ausdruck des Verhornungsvorganges betrachten, insofern der Impuls zur Hyperkeratonisierung ja durch eine gesteigerte, auf entsprechend erhöhte Nährmaterialzufuhr gestützte Tätigkeit der Epidermiszellen insgesamt beruht.

Wenn man unseren Fall betrachtet, so könnte die rote oder rotbraune Verfärbung der Haut auffallend sein und im Sinne der Brocq'schen Erkrankung verwendet werden; dafür zeigt jedoch die Patientin im übrigen in überzeugender Weise das klassische Bild der Ichthyosis congenita larvata.

Nach alledem muß man sagen, daß weder das klinische Bild noch der histologische Befund zwingende Gründe zur Abtrennung der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme von der Ichthyosis congenita liefern; alle anderen Symptome kommen beiden Erkrankungsformen zu. Zu derselben Auffassung gelangen auch Jordan und Schamschin in ihren Ausführungen.

Diese beiden Autoren halten es für empfehlenswert, aus Bequemlichkeitsgründen die Erythrodermie congénitale ichthyosiforme beizubehalten; aus Gründen der Gerechtigkeit sollte man aber dann das Bild als Keratosis rubra congenita Rille oder besser Ichthyosis congenita rubra bezeichnen.

Im übrigen erscheint es als unzweckmäßig, für ein- und dasselbe Krankheitsbild neue Bezeichnungen einzuführen, die nur verwirrend wirken würden.

Ueber die Aetiologie dieser Entwicksanomalie ist nichts bekannt. Von Heredität ist öfters die Rede gewesen, obgleich die mit hochgradigen Formen behafteten Individuen fast stets bald ad exitum gekommen sind.

Siemens kommt auf Grund seiner vererbungs- und zwillingspathologischen Forschungen zu dem Ergebnis, daß die Ichthyosis

congenita ein recessives Erbleiden sei. Er erblickt in geringfügigen lokalisierten Keratosen der Eltern den Grundstock zu den ichthyotischen Prozessen der Kinder, bei denen durch die Chromosomenpaarung das Leiden dominant geworden ist oder nur teilweise zur Entwicklung gelangte.

In früherer Zeit hat man auch die Lues dafür verantwortlich gemacht, doch trifft dieses sicherlich nicht zu. Auch dem Gesundheitszustand der Eltern ist viel Beachtung geschenkt worden, ohne jedoch zu einem Resultat zu gelangen. Kehrer fand bei seinen Beobachtungen Fruchtwassermangel, den er für die Entwicklung der Ichthyosis congenita verantwortlich macht. Es ist heute wohl unhaltbar, daß diesem Moment eine Bedeutung beizulegen ist. Von Wichtigkeit scheint die Konsanguinität der Eltern zu sein; dieses umsomehr, als in solchen Ehen mehrere Mißgeburten ichthyotischer Art beobachtet worden sind, während sonst selbst bei hoher Kinderzahl nur ein Kind an Ichthyosis congenita leidet. So waren in dem Falle Houel die Eltern Cousin und Cousine (Schwesterkinder), die 2 ichthyotische Kinder zur Welt gebracht haben. Sehr instruktiv ist die Beobachtung von Hans Claus, daß die Frau, die mit ihrem Ehemanne 5 gesunde Kinder hatte, nach dessen Tode von ihrem Liebhaber dreimal schwanger wurde und jedesmal ein mit Ichthyosis congenita behaftetes Kind zur Welt brachte; dieser Liebhaber war, wie sich herausstellte, der Stiefbruder der Frau (Kinder des gleichen Vaters).

Jadassohn beobachtete 3 Familien mit 5 Kindern, bei denen diese seltene Anomalie aufgetreten war. Von diesen 3 Elternpaaren waren zwei Vetter und Cousine; auch er spricht der Konsanguinität der Eltern einen wesentlichen Einfluß zu. Außer diesen wurden noch andere Fälle von Blutsverwandtschaft der Eltern bekannt gegeben, ohne daß sie allerdings restlos zur Klärung der Aetiologie des Prozesses beigetragen hätten. Man hat auch an eine Störung der inneren Sekretion gedacht; hauptsächlich haben viele Autoren eine Hypofunktion der Schilddrüse angenommen. Diese Tatsache hat in neuester Zeit zur Untersuchung des Grundumsatzes bei Ichthyotischen Veranlassung ge-

geben. So konnte Porter in 12 von 18 Fällen eine Herabsetzung des Grundumsatzes feststellen. Dieser Autor mußte jedoch zugeben, daß dies nicht in allen Fällen zutraf, sondern, daß der Grundumsatz auch manchmal erhöht war. Andere Forscher, auch da vor allem Siemens, lehnen auf Grund ihrer Untersuchungen einen Hypothyreoidismus ab.

Was die Prognose anbelangt, so ist sie meistens quoad vitam ungünstig zu stellen. Viele Kinder kommen bald nach der Geburt ad exitum; verhältnismäßig wenige und dann nur die mit milden Formen behafteten Kinder bleiben am Leben.

Diese Lehrmeinung möchte Siemens geändert wissen, auf Grund seiner Beobachtung (3 Fälle), wo kurz nach der Geburt hochgradige Ichthyosis bestand, die aber im Laufe kurzer Zeit so regressive Veränderungen durchmachte, daß die Haut nahezu als normal zu bezeichnen war. Nach seiner Meinung kann man die Prognose der Ichthyosis congenita nicht mehr als infaust ansprechen. Man muß sie trotz alledem als sicher zweifelhaft bezeichnen, obwohl unsere Patientin mit ihren hochgradigen Erscheinungen am Leben geblieben ist.

Wie für die Prognose, so besteht auch für die Therapie wenig günstige Aussicht. Das eigentliche Hautleiden ist fast garnicht zu beeinflussen. Immerhin sind in neuester Zeit Fälle beobachtet worden, die regressive Veränderungen durchgemacht haben. Unsere Patientin, die seit Jugend auf in ärztlicher Behandlung und seit mehreren Jahren mit Intervallen in klinischer Behandlung ist, wurde mit Bädern und Einfettungen behandelt, ohne daß man den Prozeß mehr als vorübergehend hätte bessernd beeinflussen können. Wie aber solche symptomatische Therapie immerhin wertvoll sein kann, erhellt daraus, daß dadurch höchst unangenehme und bedeutsame Komplikationen im Sinne pyogener Prozesse vermieden werden können. Bei unserer Kranken besteht eine besondere Neigung zu Hauteiterungen. Sie hat zeitweilig viel an Furunkulose gelitten, oberflächliche pyodermische Herde gezeigt, sie hat aber auch im Anschluß daran tiefergreifende phlegmonöse Prozesse bekommen, die zum Verlust des linken Armes geführt haben. Ohne sichtlichen Grund entstehen bei

ihr ganz torpide chronische Eiterungen bis auf das Unterhautzellgewebe reichend, in Form erbsengroßer Ulzerationen. Es ist also nicht zu verkennen, daß bei solchen Formen von Ichthyosis congenita eine besondere Neigung zu Eiterungen bestehen kann. Wenn es nun gelingt, durch eine zweckentsprechende Hautpflege eine Beseitigung der Auflagerungen, die naturgemäß einen guten Nährboden für pyogene Keime abgeben, herbeizuführen, dann wird man auf diese Weise die Neigung zu Pyodermien mit all ihren Konsequenzen vorzubeugen in der Lage sein. Aber auch das allgemeine körperliche und seelische Befinden der Kranken wird gehoben, wenn statt der trocknen, spröden, rissigen Haut, die Oberfläche tunlichst geschmeidig gehalten wird.

*

Bei der Ichthyosis congenita sind also beteiligt vor allem die Haut, Haare, die Talg-, Schweißdrüsen und Sinnesorgane.

Dabei finden wir, daß die Haut verdickt (Brocq, Vidal u. a.) normal oder oft reduziert sein kann. Ebenso kann die Schuppung recht vielgestaltig sein: von der kleienförmigen Abschilferung bis zu mächtiger Hornplattenbildung.

Die Nägel tragen meist Hornauflagerungen, sind verdickt und wachsen schnell (Brocq, Vidal u. a.), ihre Krümmung erhalten sie durch die pathologische Spannung der Haut, die auch die Fingerbeere abflacht. In neuester Zeit ist darauf hingewiesen worden, daß auch eine subunguale Keratose diese Krümmung hervorrufen kann: bei unserer Patientin vermochten wir allerdings keine nachzuweisen. Die Haare, foetal richtig angelegt, kommen wegen der außergewöhnlichen Schuppenbildung nicht zur vollen Entwicklung und verkümmern meist unter dem Druck der Hornmassen und der Spannung der Haut (vergl. Glatzenbildung durch Muskelzug). In den schweren Fällen gelangen sie gar nicht erst zum Durchbruch, sondern bleiben in den Haartaschen liegen. Dies gilt besonders für die Lanugohaare. In anderen Fällen wieder findet man vereinzelt auch gute Entwicklung derselben, verbunden mit starkem Wachstum.

Sehr eigenartig gestaltet sich in unserem Falle das Kopfhaar. Die Haare ursprünglich normal angebildet, gingen in den 30er Jahren allmählich aus und hinterließen fast eine totale Alopecie,

die auch heute noch besteht. Nur vereinzelte lange Haare haben sich in der Region der Seitenwandteilen des Schädels wieder angebildet und erhalten.

Bei der Ichthyosis congenita zeigt die Schweißdrüsensekretion verschiedenartige Verhältnisse; sie kann vermehrt, normal, vermindert sein, oder gar fehlen, d. h. Hyperplasie bis totale Atrophie für die Drüsen selbst. Analoges gilt auch für die Talgdrüsen. Sicher abseits zu stellen ist der höchst absonderliche Fall von Straube, in dem ein völliges Fehlen der Schweiß- und Talgdrüsen beobachtet wurde.

Zusammenfassend kann man also sagen, daß die Haut mit ihren Anhangsgebilden hypertrophisch, normal oder atrophisch erscheinen kann. Die Anomalien stellen sich seltener in einer reinen Form dar, vielmehr ist meist ein erhebliches Schwanken je nach der Körperstelle zu konstatieren.

Es gilt nun, für dieses Zusammentreffen einen Zusammenhang zu finden. Es erscheint für diese Tatsache eine Erklärung dahin möglich, daß durch die enorme Hornschuppenauflagerung einerseits als durch die Spannung der Haut andererseits die dauernd besteht, es zur Druckatrophie dieser Gebilde kommen kann. Unterstützend kommt bei den epidermalen Drüsen vielleicht noch die Verlegung der Drüsenausführungsgänge durch die Hornlamellen hinzu, die das Sekret staunen läßt und so wiederum zu einer Atrophie der Drüsen führt. Daß es sich um eine Druckatrophie handelt, wird dadurch noch wahrscheinlicher gemacht, als die Riecke'schen Körperchen atrophisch umgewandelte Cutisteilchen sind, die ihre Atrophie durch den Druck der Umwachsung von Hornlamellen erfahren. Ferner muß man bedenken, daß eine solche Haut, die ganze Glieder defomierend gestalten und in hochgradigen Fällen erst durch den enormen Wachstumsdruck gesprengt werden kann, wohl die Haut mit ihren Anhangsgebilden weitgehendst umgestalten kann.

Die Erklärung für die Hyperplasie der einzelnen Gebilde liegt begründet in der Tatsache, daß nicht nur allein die Epidermiszellen, sondern auch die übrigen Teile Nutzen aus der vorhandenen Hyperaemie ziehen und damit hypertrophisch werden.

Aus diesen Wechselwirkungen heraus resultiert die Vielgestaltigkeit des Krankheitsbildes in Bezug auf die Haut und ihre Anhangsgebilde.

Von anderen Organen, die gelegentlich mit befallen sein können, muß zuerst das Auge genannt werden. Es ist eigentümlich, daß wir gerade bei der Ichthyosis congenita ein gehäuftes Auftreten von Augenerkrankungen haben. Neben dem Ektropium nehmen den Hauptanteil daran die Hornhautgeschwüre. Sehr oft finden wir Trübungen auf Grund alter, ausgeheilter Hornhautulcera. Es bleibe dahingestellt, in wieweit neben sekundären, durch das Ektropium bedingten Schädigungen, vielleicht eine Disposition des Hornhautepithels für Geschwüre vorliegt. Von anderen Augenleiden hat Kraupa eine Ichthyosis der Cornea beschrieben. Kreibich berichtet über einen systematisierten Hornnaevus mit doppelseitigem Katarakt und einseitiger Keratose der Cornea. Einen einseitigen angeborenen Schichtstar sah Siemens, der dies für ein zufälliges Zusammentreffen hält. In der Tat war in der Literatur kein einziger derartiger Fall beschrieben. Thibierge sah eine verdickte Conjunctivalschleimhaut.

Von Seiten des Gehirns scheinen die Symptome nicht so prägnant zu sein. Immerhin läßt sich eine Beteiligung desselben nicht verkennen. Außer Herabsetzung der geistigen Fähigkeiten in einzelnen Fällen bis zur Imbezillität (Besnier, Darier u. a.) erfährt man in der Literatur sehr wenig über diese Erscheinungen, z. T. weil sie wegen des frühen Exitus der Kinder nicht zur Beobachtung gelangen, z. T. weil die ichthyotischen Individuen meist in den ersten Lebensjahren zur Untersuchung kommen.

Bei unserer Patientin besteht otologisch eine Herabsetzung der Grenzen für die hohen wie tiefen Töne. Ebenso hat Winternitz u. a. bei einem 12jährigen Mädchen Schwerhörigkeit auf beiden Ohren festgestellt. Es ist wohl nötig, daß man in Zukunft auch auf diese Symptome achtet.

Nach alledem scheint die Ichthyosis congenita eine Systemerkrankung zu sein, und zwar werden die ektodermalen Anteile von der Erkrankung befallen. Der Krankheitsbeginn muß in die früheste Zeit der intrauterinen Entwicklung fallen, in eine Zeit, wo

sich daß äußere Keimblatt [illegible] nicht zu weitgehend differenziert hat; es handelt sich somit um eine ektodermale Entwicklungsanomalie.

Auf welchen Ursachen der Krankheitsprozeß letzten Endes beruht, vermag man noch nicht zu sagen; ebensowenig kennt man die Momente, die das Auftreten der Ichthyosis congenita zu verschiedenen Zeitpunkten ermöglichen. Vielleicht handelt es sich um einen degenerativen Vorgang (Konsanguinität der Eltern), der aber auch noch durch andere Momente beeinflußt wird.

Literatur.

Behrend: Ein Fall idiopathischer, angeb. Hautatrophie. Berl. Klin. Wochenschrift 1885, Nr. 6.

Bockholt: Derm. Wochenschrift 1924, Nr. 16, p. 449.

Brandweiner: Über Ichthyosis congenita. Wien. med. Presse 1906, Nr. 40.

Brocq: Annal. de Derm. et de Syphil. 1902, p. 1.

Brocq und Fernet: Bull. de la Soc. française de Derm. 3. Dez. 1908. 6. Mai 1909.

Bruhns: Die atypischen Ichthyosisfälle und ihre Stellung zur Ichthyosis congenita und Ichthyosis vulgaris. Arch. f. Derm. und Syphil. 1912, Bd. CXIII, S. 187.

Claus: Ichthyosis congenita. Inaug. Dissert. Berlin 1897.

Gassmann: Untersuchungen über Ichthyosis. Wien, Leipzig 1904.

Giovannini: Über einen Fall von Ichthyosis m. Hypertrophie der Schweißdrüsen. Arch. f. Derm. 1894. Bd. 27.

Goldsmith: Congenital Keratoses with bulbae (Zit, n. Siemens). Zentr. Bl. f. Haut- und Geschl. Krankh. 1928, Bd. 27.

Haus: Ichthyosis congenita. Kristiania 1901.

Houel: Le Progrès médical VII, 1879, p. 428.

Jadassohn: Demonstr. 3 Fälle von Ichthyosis congenita. Corr. Bl. f. Schweizer Ärzte, 1911, Nr. 13.

Jadassohn: Zentralbl. f. Haut- und Geschl. Krankh. 1927, Bd. 24, p. 582.

Jordan: Derm. Wochenschrift 1922, 74, 585.

Jordan u. Schamschin: Ichthyosis cong. oder Erythrodermie congénitale ichthyos? Arch. f. Derm. und Syph. 1925, Bd. 148.

Kehrer: Klin. Wochenschrift 1927, Bd. 24, p. 283.

Kraupa, Kreibig: Zit. n. Siemens. Arch. f. Derm. u. Syph. 1928, Bd. 156.

Krogh und With: On the standard metabolism in ichthyosis. Acta derm. — venerol 3, 1922.

Lassar: Allg. med. Zentr. 1887, p. 443.

Lenglet: Vue d'ensemble sur quelque dermatoses cong. et en particulier sur les érythrodermis cong. ichthyosisformes de Brocq. Thèse de Paris, 1902.

Lesczynski: Ichthyosis simplex. Zentr. Bl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925, Band 16, p. 522.

Lévi-Fränckes und Juster: Le métabolism basal en derm. Bull. med. 1924, 38, p. 387.

Méneau: De l'ichthyose foetale dans ses rapports avec l'ichthyose vulgaire. Annal. de Derm. 1903, p. 97.

Philipps: Über Thyreoidbehandlung d. Ichthyosis. Derm. Wochenschrift 1894, 19, p. 387.

Porter: Grundumsatz bei Ichthyosis. Zentr. Bl. f. Haut- und Geschlechtskrankheiten 1927, 54, p. 56.

Pulvermacher: Berlin. derm. Gesellschaft 1919, 8. IV.

Riecke: Über Ichthyosis congenita, Arch. f. Dermatol. u. Syphilis 1900, LIV Heft, 2. und 3. Band.

Riecke: Lehrbuch der Haut- und Geschlechts-Krankheiten. VII. Aufl. 1923.

Rille: 87. Vers. deutsch. Naturforscher und Ärzte 1922, 22. IV.

Schonnefeld: Arch. f. Derm. u. Syph. 1900, 98, p. 101.

Selenew: Russ. Zeitschr. f. Haut- und verw. Krankh. 1911, 21, p. 479.

Siemens: Erythrodermie congénitale ichthyosiforme Zentralbl. f. Haut- und Geschl. Krankk. 1924, Bd. 9.

Derselbe: Untersuchung über den Stoffwechsel Ichthyothischer. Arch. f. Derm. u. Syph. 1925, 149, p. 466.

Derselbe: Zentralbl. für Haut- und Geschl. Krankh. 1926, Bd. 19.

Derselbe: Zur Differentialdiagnose und Prognose d. überlebenden Fälle von Ichthyosis cong. Arch. f. Derm. und Syph. 1928, Bd. 156.

Strandberg: Beitr. z. Frage d. Bedeut. d. inneren Sekretion in d. Dermatologie. Stockholm 1917.

Straube: Inaug. Dissert. Marburg 1883.

Thibierge: Annal. de Derm. 1892, p. 717. 1898, p. 796.

Tommaseli: n. Siemens (34).

Weill: Studien über Ichthyosis cong. s. foetalis. Stockholm 1924.

Winternitz: Ichthyosis cong. Zentralbl. f. Haut- und Geschl. Krankh. 1923, Bd. 8, p. 161. 1928, Bd. 26, p. 345.

v. Zumbusch: Ein atypischer Fall von Ichthyosis congenita, Wiener Klin. Wochenschrift 1905, XVIII. Jahrgang Nr. 32.

Lebenslauf.

Geboren am 9. August 1901 zu Unterrieden, Kr. Witzenhausen, besuchte ich in Kassel 4 Jahre die Volksschule und dann die dortige Oberrealschule II. Im Jahre 1924 bestand ich die Reifeprüfung. Im Anschluß daran studierte ich in Göttingen Medizin, machte dort im W. S. 1926 mein Physikum und war dann ein Semester in München, um dann mein Studium in Göttingen zu vollenden. Im S. S. 1929 bestand ich das medizinische Staatsexamen. Im Anschluß daran war ich als Medizinpraktikant an der Hautklinik tätig.